

УДК 616.34-007.271-01.813

*Б.Г.Макар, О.П.Антонюк, Л.В.Швиґар***АТРЕЗІЯ І КИШКОВА НЕПРОХІДНІСТЬ**Кафедра анатомії людини (зав. – проф. Б.Г.Макар)  
Буковинського державного медичного університету, м. Чернівці

**Резюме.** Узагальнено дані літератури, присвячені особливостям виникнення атрезії кишок і кишкової непрохідності, які в ранньому періоді онтогенезу пов'язані з первинними порушеннями розвитку епітелію, затримки процесів обертання кишечнику, завороту кишкової трубки, реканалізації її отвору, формуванні кровоносних судин і нейрогенезу. У пренатальному пе-

ріоді онтогенезу людини недостатньо макро- мікротетричних даних для з'ясування механізмів вад шлунково-кишкового тракту, досі залишаються невивчені питання про терміни їх появи та джерела, що зумовлює подальше дослідження.

**Ключові слова:** кишкова непрохідність, атрезія, ембріологія, людина.

Останніми роками науковці світу зосереджують увагу на діагностиці та лікуванні уроджених вад органів травлення, зокрема кишкових атрезій [1, 2]. Атрезія кишок трапляється приблизно в 1/3 всіх випадків неонатальної кишкової непрохідності. Атрезія клубової кишки складає 1:1500 новонароджених, атрезія в межах дванадцятипалої кишки (ДПК) – 1:5000 новонароджених. Далі за частотою ураження має місце атрезія порожньої кишки, а найрідше атрезія уражує ободову кишку – 1:20000 новонароджених [3, 4]. Коефіцієнт виживання дітей становить до 90 % випадків, оперативна смертність <1 %. Частота виживання новонароджених покращується при дистальних атрезіях кишки. Підвищена смертність спостерігається у випадках множинних атрезій до 57 %, атрезії типу “шкірки яблука” менше 65 %, меконієвим перитонітом до 50 % і гастрошизисом до 66 % [5].

Згідно з класифікацією Г.А.Баирова [6] кишкова непрохідність поділяється: 1) за походженням: природжена і набута; 2) за місцем локалізації: на високу і низьку: а) висока – атрезія і стеноз ДПК, кільцеподібна підшлункова залоза, синдром Ледда, атрезія тонкої кишки, подвоєння тонкої кишки; б) низька – атрезія і стеноз середнього відділу тонкої або товстої кишок, дивертикул Меккеля, подвоєння тонкої або товстої кишок, стискання товстої кишки пухлиною або кістою; в) залежно від часу виникнення: на внутрішньоутробну і постнатальну, гостру та хронічну; стеноз ДПК кишки; стеноз клубової кишки; 3) порушення нормального обертання кишки, стискання внутрішньоутробної грижі, порушення розвитку жовчної протоки, подвоєння товстої кишки; 4) звуження просвіту травної трубки: повне або часткове.

До першої групи відносяться атрезія і стеноз, які пов'язані з дефектами формування просвіту кишкової трубки і порушенням кровопостачання окремих ділянок кишечнику. В ембріональному періоді трапляється атрезія у вигляді фіброзного тяжа, форма якої за наявності в перетинці отвору зумовлює повне роз'єднання сліпих кінців кишки. Частіше всього атрезія і стеноз локалізуються в місцях складних ембріональних з'єднань, сфінктерах, початкових відділах порожньої та клубової кишки. Інколи в цих місцях трап-

ляються множинні атрезії. Рідше проявляється кишкова непрохідність при подвоєнні кишечнику (дуплікатури, ентогенні кісти). При цьому вада має часто обтураційний характер. До цієї ж групи вад відносять порушення закладки нервових вузлів у стінці кишки, що призводить до змін перистальтики ураженого відділу і завороту кишки [7].

До другої групи причин природженої кишкової непрохідності відносять порушення процесів обертання кишки в ембріональному періоді. Затримка обертання може спричинити кишкову непрохідність: 1) заворот кишки – ділянки кишечнику від тонкої до середини поперечної ободової кишки, яка має спільне кровопостачання з верхньої брижової артерії; 2) синдром Ледда – заворот кишки в поєднанні зі стисканням ДПК тяжами; 3) часткова непрохідність ДПК може виникати внаслідок стискання її тяжами і атипичним розміщенням сліпої кишки; 4) стискання в ділянці кишені очеревини дуоденального переходу – грижа Трейтца [8].

До третьої групи – відносять вади розвитку підшлункової залози: кільцеподібна залоза – стискання її ззовні, уроджений кістофіброз, який виникає внаслідок підвищеної в'язкості меконія, що призводить до обтурації клубової кишки. Висока кишкова непрохідність у новонароджених виникає при атрезії ДПК або стенозі, вад обертання – синдром Ледда, стисканні кишки тяжами очеревини, кільцеподібною підшлунковою залозою, аберантною судиною при стисканні в грижі Трейтца. При високій кишковій непрохідності можлива наявність рідини і газу, відсутній меконій. Низька кишкова непрохідність зумовлена атрезією і стенозом тонкої кишки, подвоєнням кишечнику, меконієвим ілеусом. При цьому спостерігаються численні горизонтальні рівні рідини і газу (чаші Клойбера), виявлена перистальтика розширених петель кишечнику (симптом Валя) [9, 10].

До четвертої групи кишкової непрохідності відносять гемостатичну непрохідність, яка пов'язана із судинними захворюваннями кишечнику [11].

Серед вад шлунково-кишкового тракту окремо виділяють атрезію кишок. Час виникнення кишкової атрезії відноситься до періоду органогенезу на 3-4-му тижні внутрішньоутробного розвитку, коли порушується один із процесів фо-

рмування кишкової стінки, просвіту кишки, обертання кишки. Травна трубка в процесі розвитку проходить солідну стадію, коли при проліферації епітелію повністю закривається просвіт кишечнику. Процес вакуолізації закінчується відновленням просвіту кишкової трубки, проте за певних умов остання фаза порушується і кишковий просвіт залишається закритим. Якщо процес реканалізації змінений на невеликій ділянці, кишковий просвіт закритий тонкою перетинкою, то виникає перетинкова атрезія. У тих випадках, коли процес реканалізації розпочався, а в перетинці формуються отвори різної величини, тоді виникає перетинковий стеноз. При закритті просвіту на великому протязі атрезія має характер фіброзного тяжа. Причиною цієї форми атрезії може бути недорозвинення відповідної гілки брижової судини. Кишкова атрезія також може бути множинною ("соскова форма") [12].

Між 6-м і 10-м тижнями внутрішньоутробного розвитку кишечник випинається до пуповини, повертає до черевної порожнини і фіксується основою брижі. У новонароджених частота вади ротації кишечнику становить до 1 %, чоловічої статі у 2 рази частіше, ніж жіночої. Виділяють три механізми в патогенезі вад ротації кишечнику: внутрішньоутробного обертання кишечнику, розвиток окремих сегментів кишки, фіксації. Найбільш виражені вади положення кишки при повному протилежному розміщенні органів черевної порожнини, коли шлунок, низхідна і сигмоподібна кишки, селезінка знаходяться справа, а сліпа кишка, висхідна ободова кишка і печінка – зліва. При частковому верхньому протилежному розміщенні органів черевної порожнини аномалія обмежується ненормальним обертанням шлунка і ДПК, а при нижньому варіанті – відбувається протилежне розміщення тонкої і товстої кишок. Нон-ротація (відсутність обертання) зумовлена зупинкою I стадії нормального обертання кишечнику на самому її початку. Як наслідок, кишечник "підвішений" на вузькій дорсальній брижі, яка є спільною, як для тонкої, так і товстої кишок; тонка кишка лежить справа, а товста – зліва в черевній порожнині. Не зважаючи на відсутність зв'язків, що перешкоджають проходженню вмісту, кишечник може перевертатися вздовж своєї поздовжньої осі. Можливі завороти кишечнику, оскільки точкою обертання завжди є корінь брижі з верхньою брижовою артерією і веною. Заворот зазвичай охоплює всю тонку кишку, сліпу кишку і початкову частину висхідної ободової кишки [13].

Нон-ротація трапляється з частотою в 0,2 %. Дефект часто супроводжується іншими вадами: дуоденальною атрезією і стенозом, дивертикулом клубової кишки, біліарною атрезією, кільцеподібною підшлунковою залозою і неперфорованим відхідником. Відсутність обертання пупкової петлі спостерігається лише в поєднанні з природженою пупковою грижею. Зупинка обертання кишечнику на II стадії (мальротація) відбувається, коли сліпа кишка повертається і фіксується,

але з ДПК цього не трапляється, що призводить до її стискання зв'язками – пучки Ледда. Менш поширений випадок, коли сліпа і ДПК повертаються в протилежному напрямі, викликаючи блокаду товстої кишки, внаслідок компресії ззовні верхніми брижовими судинами, або дуоденальна петля повертається в протилежному напрямі при нормальному обертанні сліпої кишки [14].

При порушеннях III стадії обертання кишечнику дуоденальна петля повертається в нормальному напрямі і фіксується, але цього не відбувається зі сліпою кишкою, що призводить до відсутності надійної фіксації сліпої і висхідної кишок. Сліпа кишка слабко зафіксована і розміщена високо в правому верхньому квадранті з дефектними зв'язками або без них. При такому розміщенні сліпої кишки формується синдром рухомої сліпої кишки. Спільна брижа є зазвичай наслідком неповного обертання кишки. Для неї характерна відсутність з'єднань між висхідною частиною брижі товстої кишки і задньою черевною стінкою. Висхідна ободова кишка розміщується вздовж задньої стінки правої половини черевної порожнини, яка не прикріплена до неї. Частково сполучена з брижою висхідної ободової кишки сліпа кишка і кінцевий відділ клубової кишки можуть вільно переміщуватися в черевній порожнині. Надлишкова рухомість кишкових сегментів у випадку спільної брижі сприяє заворотам тонкої і товстої кишок (ілеоцекальний заворот). Ця форма вад фіксації є частішою і трапляється у 14 % дітей грудного віку. Порушення обертання кишки нерідко призводить до значного стискання ДПК довгою ніжкою брижі, що викликає клінічну картину артеріальної непрохідності, призводить до ішемічного некрозу тонкої кишки [12, 15-17].

У 1889 р. J.Boyden [18] вперше навіть класифікацію кишкових атрезій і виділив три типи: 1-й – мембранна форма атрезії кишки; 2-й – повна форма; 3-й – атрезія з дефектом брижі; J.H.Louw [19] запропонував 4-й тип – стеноз кишки різного ступеня.

У 1955 р. J.H.Louw, C.N.Barnard [20], базуючись на макроморфології та частково на патогенезі, запропонували такі типи кишкових атрезій:

I тип – атрезія, яка викликана мембраною слизової оболонки – мембранна форма атрезії, мембрана або вузол перекидає просвіт кишки зсередини;

II тип – атрезія з фіброзними тяжами, передатерійний сегмент кишки закінчується сліпо, від нього до ділянки атрезії відходить фіброзний тяж;

III тип – ділянки атрезії кишки повністю відмежовані одна від одної, що пов'язано з вадами розвитку судин брижі, загальна довжина тонкої кишки може бути зменшена;

IV тип – множинні ділянки атрезії викликають значне вкорочення тонкої кишки, це тяжка вада розвитку, так званий, синдром "шкірки яблука" – apple peel syndrome or apple peel small bowel, або "синдром новорічної ялинки" – fir-tree syndrome, або синдром "pagoda". При такому типу атрезії сегменти клубової кишки стоншені, внаслідок чого ділянки кишки спіралеподібно згорнуті у вигляді

очищеної яблучної шкірки, які чергуються із сегментами повної атрезії з фіброзними тяжами.

М.П.Ковальський та ін. [21], В.Ю.Єршов, М.П.Ковальський [22] відмічають, що сучасна класифікація атрезій кишок побудована за принципами локалізації та макроморфології і недостатньо висвітлює патогенез захворювання. Автори на основі даних мікроанатомії та морфофункціональних характеристик при виникненні кишкових атрезій запропонували класифікацію атрезії за патогенетичним принципом: 1) атрезія з первинними порушеннями розвитку кишкового епітелію, що відповідає мембранній формі атрезії (I тип), найчастіше уражає ДПК; 2) атрезія з первинними порушеннями розвитку судин брижі, яка відповідає двом формам: атрезії з фіброзними тяжами (II тип) та повній формі атрезії (III тип), які уражують як тонку, так і товсту кишки; 3) атрезія з первинними порушеннями завороту кишкової трубки, що призводить до множинних форм атрезії (IV тип), зазвичай синдром "ragoda", що уражує практично весь кишечник.

В.Ю.Єршов [23] у ділянці атрезії кишок спостерігав дистрофічні зміни: множинні вогнища фіброзу та некрозу, розшарування оболонки кишки, десквамація епітелію слизової оболонки, вторинні явища запального характеру, зниження функціональної активності нейронів між'язового сплетення, фрагментація та дисхромія нервових волокон, явища вторинного ангіогенезу, що свідчить про поєднання первинних порушень ангіогенезу та вторинних дистрофічних змін всіх елементів кишкової стінки. Істотне порушення анатомічної будови кровоносних судин кишки в ділянці атрезії з поширенням на передатрезійний сегмент, дезінтеграція нервово-судинних взаємовідношень у ділянці атрезії, наявність вторинного ангіогенезу та дегенеративних змін у нейронах свідчать про первинне виникнення порушень ангіогенезу при кишкових атрезіях.

Для більш ґрунтовного розуміння патогенезу атрезії кишок J.M.Merei [24] змоделивав спектр уроджених вад на щурах при уведенні адриаміцину із загальними рисами, які притаманні новонародженим. Частиною цього спектра є кишкові атрезії, які мали місце у 25 % доношених до строку плодів експериментальних щурів. Щурам породи Sprague-Dawley, яких утримували від статевих зносин, був розрахований час гестації, вводили внутрішньоочередово адриаміцин у дозі 2 мг/кг на 6-9-му днів гестації. Зародки видалялися в різні дні гестації під час органогенезу, серійні гістологічні препарати досліджувались і порівнювалися з контрольними групами. В експериментальних 12-денних зародків щурів спостерігалася атрезія прямої кишки. Кишкова недостатність супроводжувалася атрезією на початку періоду органогенезу. Стискання деяких ентодермальних клітин, а також порушення кишкового кровообігу, спричинює ішемічний некроз.

Y.Nayashida [25] у плодів кроликів змоделивав кишкові атрезії шляхом перев'язки судин

брижі. Кишкова атрезія може бути також спровокована будь-яким агентом, який порушує кровопостачання сегмента тонкої кишки у плодів. Після операції у кроликів середня частина сегмента тонкої кишки виявилася атрезійною, проксимальна і дистальна – стенозованими.

При розвитку кишок важливу роль відіграє пренатальна експресія фактору росту фіробласта Fgf10, діючого через рецептор чинника росту Fgf2b, критична для нормального росту ободової кишки, яку дослідили A. Robb, A. Lander [26] на щурах. Порушення Fgf10 призводить до ободово-кишкової атрезії, успадкованої за автосомно-рецесивним типом, відхилення брижової судинної мережі від норми, які спричиняють численні форми атрезії. Відсутність зародкової експресії Fgf10 або її рецепторів Fgf2b спричиняє атрезію ободової кишки в щурів. Атрезія ободової кишки в щурів-мутантів відбувається незважаючи на нормальний брижово-судинний розвиток. Згідно з думкою авторів атрезія не є результатом брижової судинної непрохідності. Однак, як визначають інші дослідники [27, 28], атрезія ободової кишки може траплятися як наслідок судинної непрохідності.

M.W.Schaart et al. [29] імуногістохімічними методами досліджували кишкові тканини в 16 новонароджених, які перенесли хірургічне втручання при атрезії тонкої кишки. Зразки були взяті як з ближчої, так і з периферійної ділянок кишки. Показано, що відсутність кишкової цілісності у випадку порожньокишкової чи клубовокишкової атрезії не впливає на епітеліальну білкову експресію. Це дозволило їм дійти висновку, що розвинутий тонко-кишковий епітелій дозріває незалежно від компонентів, що знаходяться у просвіті.

Розлади рухомості кишки можуть виникати після хірургічної ліквідації ділянок атрезії кишок невідомого механізму. N.Khen et al. [30] припускають, що відсутність антенатальної перистальтики може порушувати нормальний розвиток тонкокишкових нервових елементів. Автори, використовуючи серію нейрональних маркерів (синантрофізин, нейрональна синтаза оксиду азоту, нейрофіламенти, кислий, фібрилярний гліальний протеїн та С-набір) та імуногістохімічні методи, встановили стадії розвитку тонкокишкових нервових елементів у нормальному кишечнику (12 плодів, 45 дітей і 4 дорослих). У 22 випадках патологічні зміни виявлені вище і нижче кишкової атрезії у порівнянні зі схожими за віком контрольними групами.

Гастрошизис і атрезія тонкої кишки – уроджені дефекти, які виникають внаслідок порушення розвитку брижових судин плода. Дослідження гастрогенезу показують, що підвищений ризик виникнення вад шлунково-кишкового тракту з'являється при вживанні матір'ю вазоактивних патентованих лікарських засобів, які відпускаються без рецептів, включаючи специфічні анальгетики, протизастійні та антинабрякові засоби. Оскільки інвагінація впливає на кровопос-

тачання ураженого сегмента кишки плода, то це можлива одна із причин виникнення уродженої кишкової атрезії. Інвагінація призводить до гангрені кишок. M.M.Werler et al. [31] припускають, що вплив кокаїну, амфетамінів, протизастійних засобів і вживання нікотину впливає на плід матері (всі з них мають судинозвужувальний вплив) і можуть сприяти, як атрезії тонкої кишки, так і гастрошизису, які виникають від розриву судин.

Уроджене сегментарне розширення ободової кишки належить до групи Гіршпрунга-подібних захворювань з нормальними гангліозними клітинами. P.G.Kothari [32] повідомляє про новонародженого з уродженим сегментом розширення ободової кишки в поєднанні з атрезією сигмоподібної кишки. J.M.Draus et al. [33] спостерігав поєднання атрезії ободової кишки і хвороби Гіршпрунга. Хвороба Гіршпрунга може бути прогнозована, якщо при атрезії не фіксується дистальний відділ ободової кишки. Атрезія тонкої кишки пов'язана з великою розбіжністю між проксимальним і дистальним сегментами, традиційно лікується резекцією розширеного сегмента, звужуючою ентеропластиком або утворенням складок [34].

Більшість випадків ізольованої недуюденальної кишкової атрезії спричиняються ішемією з гіпотонією, заворотом кишок, гострими судинними розладами. Використовуючи пренатальну сонографію F.-N.Cho et al. [35], виявили випадок ізольованої клубової атрезії, яка мала численні розширені кишкові петлі, заповнені рідиною з мінливими формами і положеннями. Постнатальна контрастна радіографія показала кишкову непрохідність, яка локалізована в клубовій кишці. Лапароскопія підтвердила ізольовану клубову атрезію.

Останнє десятиріччя для виявлення вад шлунково-кишкового тракту використовують ультразвуковий метод. Якщо у новонароджених виявлені абдомінальний больовий синдром, зригування і блювання, мальабсорбція, пухлини живота, кишкова непрохідність, тупа травма живота, то в цих випадках необхідно проводити сонографію [36].

Ультрасонографічний диференційний діагноз (УЗД) збільшених петель у плодів може бути використаний для виявлення кишкових атрезій. Так, U.Ozcan et al. [37] повідомлять про випадок кишкової атрезії плода, діагностовану за допомогою МРТ. У 32-тижневого плода методом УЗД виявлені збільшені кишкові петлі. У результаті проведення МРТ виявлено роздуті гіпер- і гіпоінтенсивні кишкові петлі, розміщені попереду тонкої кишки, що підтвердило діагноз тонкокишкової атрезії.

S.Vaclav, L.Jiri [38] дослідили випадок меконієвої псевдокісти, яка пренатально діагностована за допомогою МРТ. На пізньому етапі розвитку плода спостерігалися незвичайні риси кісти – велика розмита форма. Після 24-тижневої вагітності методом МРТ в ободовій кишці виявлено меконій, що дало можливість виставити діагноз – множинні атрезії.

C.Veugas et al. [39] описують магнітно-резонансне зображення шлунково-кишкових вад

у 32 плодів між 23-м і 38-м тижнями гестації. Автори діагностували два типи кишкових атрезій: дуоденальну атрезію – один випадок; атрезію кишечнику – дев'ять випадків. У всіх випадках спостерігалось розширення кишкових петель. Меконієві псевдокісти (два випадки) відрізнялися від кишкових кіст за розмірами.

V.L.Nikarota, C.Loman [40] при ультразвуковому скануванні в жінки 30 років, в якій була друга вагітність, виявили більші, ніж звичайні кишкові тіні та анатомічні розширення кишкових петель. На основі цих даних автори дійшли висновку про непрохідність тонкої кишки.

J.A.Estroff et al. [41], вивчаючи ультрасонографічні зображення плодів з розширеними петлями кишечнику, визначили переважання кістозного фіброзу серед них. Критерії оцінки розширення кишкових петель основані на вимірюванні діаметра просвіту кишок. У п'яти плодів (33 %) виявлений кістозний фіброз, в 11 новонароджених – кишкова непрохідність, а в 4 (36 %) з яких – кістозний фіброз. Один з чотирьох плодів був без кишкової непрохідності, але при народженні мав кістозний фіброз. Не було істотних відмінностей серед сонографічних зображень між плодами з кістозним фіброзом або без нього, за винятком того, що в одного плода третього триместру з кістозним фіброзом спостерігалось розширення кишкових петель. Всім новонародженим із розширеними кишковими петлями проведено хірургічне втручання.

V.Bromley et al. [42] методом УЗФ серед популяції 8680 плодів другого триместру в 50 плодів 21 тижня гестації спостерігали розширені кишкові петлі і діагностували кишкову непрохідність. Показник ізольованого гіперехогенного кишечнику у другому триместрі повинен спонукати дослідників до медико-генетичного консультування.

M.G.Bergmans et al. [43] при ультрасонографії у плода на 32-му тижні вагітності виявили полігідроамніон. Після повторних обстежень виникла підозра на атрезію тонкої кишки. Діагноз був підтверджений тільки після народження – виявлена атрезія клубової кишки і в той самий день дитину успішно прооперували. Після бережливої резекції атрезійної ділянки настало повне відновлення функції кишки. Автори вважають, що часткова або повна непрохідність пов'язана з відгалуженням брижової артерії. Атрезія розвивається після органогенезу і може бути спричинена ротацією, заворотом кишок, інвагінацією. Полігідроамніон – це первинний симптом, виявлений приблизно у 1/3 випадків з атрезією кишок. Діагноз був підтверджений ультрасонографією.

Dar-Shong Lin et al. [44] дослідили уродженний брижовоободовий тяж, що є незвичайним випадком у розвитку брижі. Непрохідність товстої кишки є вторинною до зрощення уродженого тяжа і є дуже рідкісним випадком у новонароджених. У 6-місячного немовляти чоловічої статі, в анамнезі якого не було атрезії, автори виявили позакишкове стискання сигмоподібної кишки. Лапаротомія підтвердила брижовоподібний тяж,

який стискав проксимальну частину сигмоподібної ободової кишки.

Як повідомляють L.Fourcade et al. [45], численні шлунково-кишкові атрезії становлять від 6 % до 32 % усіх кишкових атрезій. Існує дискусія щодо їх патогенезу. Багато дослідників вважають, що шлунково-кишкові атрезії є результатом численних ішемічних інфарктів кишкового тракту. Проте деякі автори вважають, що вони спричиняються аномальним розвитком травної трубки на ранніх стадіях внутрішньоутробного розвитку [8, 11, 17].

Внутрішньокишкова меконієва кальцифікація у плодів і новонароджених – це рідкісна ознака, яка трапляється при кишковій непрохідності. Внутрішньопросвітне розміщення ентеролітіазу дозволяє диференціювати його від кальцифікатів, які є другорядними до кишкової перфорації. Автори ін-формують про доношеного новонародженого чоловічої статі з VATERL – це хребтові вади, неперфорований відхідник, серцеві аномалії, трахеостравохідна нориця, вади нирок, дефекти кінцівки та прямокишковосечова нориця. За допомогою пренатального УЗД після 21-го тижня вагітності зареєстрований ентеролітіаз. Пренатальний ультрасонографічний аналіз ентеролітіазу в плодів з атрезією може вказувати на наявність кишковосечової нориці [46].

Атрезії порожньої і клубової кишок мають специфічні сонографічні конфігурації, які дають можливість поставити діагноз у більшості уражених плодів. J.R.Wax et al. [47] дослідили 25 плодів, які мали атрезію клубової та порожньої кишок, з них 15 (60 %) проведено пренатальну сонографію. У двох плодів спостерігалася меконієва кишкова непрохідність, яка вимагала хірургічного втручання. В одного із плодів спостерігався кістозний фіброз, а в іншого – меконієва кишкова непрохідність.

N.Shorter et al. [48] описали сімейні випадки різних типів кишкової атрезії. Після 11-го і 12-го тижнів внутрішньоутробного розвитку можуть траплятися порожньо-клубові атрезії, які виникають за рахунок гострих судинних вад. Автори вважають, що сімейні кишкові атрезії необхідно розглядати як чисто ембріональні вади розвитку.

A.Gul et al. [49] досліджували випадок стравохідної і клубовокишкової дуплікації (подвоєння) після 18 тижнів гестації. Ультрасонографія діагностичка плода виявила множинні кістозні маси від 12 до 17 мм у діаметрі з нерозривністю між собою, а також у задній частині середостіння – кісту розміром 15 мм у діаметрі. Кіста трубчастої форми заповнювала черевну порожнину з ознаками кишкової непрохідності. Амніоцентез виявив нормальний каріотип плода 46XY. Перистальтичні рухи в черевній кістозній структурі після 30 тижнів вагітності нагадували розширені кишкові петлі. Після 38 тижнів вагітності ультрасонографічне дослідження виявили полігідроамніон з амніотиним індексом рідини – 30 мм і поступовим збільшенням кістозних структур до 50 мм у черевній порожнині і 30 мм – у задньому

середостінні. Постнатальні УЗД і МРТ підтвердили наявність кісти.

O.Goulet, F.Ruemmele [50] повідомляють про випадки поєднаних кишкових атрезій з іншими вадами розвитку, вивчення яких дасть можливість виявити патогенетичні механізми такого поєднання та спільність у розвитку цих вад. Широкий спектр уроджених аномалій може вражати верхній відділ шлунково-кишкового тракту, включаючи аномалії стравоходу (атрезія, нориці, перетинки, подвоєння, судинні кільця, аномальна ротація), шлунка уроджена непрохідність шлункового отвору, дуплікація), атрезію ДПК кишки (кільцева підшлункова залоза, аномальне обертання).

Отже, літературні повідомлення засвідчують різноманітність форм атрезій кишок та кишкової непрохідності, наявність поєднаних та множинних вад, які потребують подальшого вивчення механізмів виникнення і діагностики їх у пренатальному періоді онтогенезу людини.

### Літератури

1. Исаков Ю.Ф. Детская хирургия / Ю.Ф.Исаков. – М.: Медицина, 1996. – 758 с.
2. Давиденко В.Б. Ефективність та діагностичне значення пренатального дослідження плода у покращенні наслідків лікування уродженої патології травного тракту в періоді новонародженості / В.Б.Давиденко, В.В.В'юн, Н.Р.В'юн // Ультразвук. перинат. діагност. – 2005. – № 20. – С. 127.
3. Dimmick J.E. Developmental Pathology of the Embryo and Fetus / J.E.Dimmick, D.K.Kalousek. – Saunders, 1994. – 787 p.
4. Determination of the anatomical location of an antenatal intestinal occlusion by magnetic resonance imaging / A.Benachi, P.Sonigo, J.-M.Jouannic [et al.] // Ultrasound Obstet. Gynecol. – 2001. – Vol. 18, Issue 2. – P. 163-165.
5. Sai Prasad T.R. Intestinal atresia / T.R.Sai Prasad, M.Bajpai // In. J. Pediatr. Surg. – 2000. – Vol. 67, № 9. – P. 671-678.
6. Баиров Г.А. Неотложная хирургия детей. Руководство для врачей / Г.А.Баиров. – Л.: Медицина. Ленингр. отд-ние, 1983. – 407 с.
7. Корнев М.А. Анатомия человека от эмбриогенеза до зрелости. Избранные разделы спланхнологии: Учебное пособие / М.А.Корнев, Т.Н.Надъярная. – СПб: ООО “Изд-во ФОЛИАНТ”, 2002. – 232 с.
8. Нарушения фиксации и ротации кишечника у новорожденных / В.Н.Грона, И.П.Журило, В.П.Перунский [и др.] // Клін. анатомія та оперативна хірургія. – 2007. – Т. 6, № 3. – С. 29-32.
9. Langer J.E. Bowel abnormalities in the fetus. Correlation of prenatal ultrasonographic findings with outcome / J.E.Langer // AJR Am. J. Obstet. Gynecol. – 1996. – Vol. 175. – P. 724-729.
10. Congenital Anomalies of the Small Intestine, Colon and Rectum / T. Berrocal, M.Lamas, J.Gutierrez [et al.] // Radio Graphics. – 1999. – Vol. 19. – P. 1219-1236.

11. Молдавская А.А. Васкуляризация кишечной трубки на этапах пренатального онтогенеза человека / А.А.Молдавская, Р.И.Асфандияров. – М.: ВИНТИ, 1990. – С. 1-15.
12. Молдавская А.А. Структурные преобразования производных пищеварительной трубки на этапах пренатального и раннего постнатального онтогенеза человека / А.А.Молдавская. – Астрахань, 1999. – 211 с.
13. Козлов В.А. Формообразование толстой кишки в пренатальном онтогенезе / В.А.Козлов, В.А.Мушнин, С.В.Терещенко // Клініч. анатомія та операт. хірургія. – 2004. – Т. 3, № 3. – С. 68-69.
14. Сенситивные периоды в процессе формирования толстой кишки на этапах пренатального онтогенеза: матер. Всерос. конф. [“Влияние антропологических факторов на морфогенез и структурные преобразования органов”] А.А.Молдавская. – Астрахань, 1991. – С. 101-102.
15. Sahu S. “Apple-Peel Syndrome” a case of malrotation with atresia of proximal small bowel / S.Sahu, S.S.Dhavalva // In. J. Pediatr. Surg. – 2006. – Vol. 16, № 2. – P. 189-190.
16. Intrauterine midgut volvulus without malrotation: Diagnosis from the “coggee bean sign” / J.S.Park, S.J.Cha, B.G.Kim [et al.] // World J. Gastroenterol. – 2008. – Vol. 14, № 9. – P. 1456-1458.
17. Ахтемійчук Ю.Т. Нариси ембріології / Ю.Т.Ахтемійчук. – Чернівці: Видавничий дім “Букрек”, 2008. – 200 с.
18. Boyden E.A. Anatomy and embryology of congenital intrinsic obstruction of the duodenum / E.A.Boyden, J.G.Cope, A.H.Bill // Am. J. Surgery. – 1967. – Vol. 114, № 2. – P. 190-202.
19. Louw J.H. Congenital intestinal atresia and severe stenosis in the newborn / J.H.Louw // South Africal J. Clinical Science. – 1952. – Vol. 33. – P. 109-129.
20. Louw J.H. Congenital intestinal atresia. Observations on its origin / J.H.Louw, C.N.Barnard // Lancet. – 1955. – Vol. 2. – P. 1065-1067.
21. Ковальський М.П. Досвід вивчення морфології атрезій кишечнику / М.П.Ковальський, Т.І.Данин, В.Ю.Єршов // Клініч. анатомія та операт. хірургія. – 2004. – № 2. – С. 39-43.
22. Єршов В.Ю. Морфометрична характеристика кишки при атрезіях у новонароджених / В.Ю.Єршов, М.П.Ковальський // Наук. вісн. Національного мед. ун-ту ед. О.О. Богомольця. – 2007. – № 4. – С. 40-47.
23. Єршов В.Ю. Оцінка придатності кишки до анастомозування при едогічному лікуванні атрезій кишки у новонароджених / В.Ю.Єршов // Клініч. анатомія та операт. хірургія. – 2007 – Т. 6, № 4. – С. 53-57.
24. Merei J.M. Notochordgut failure of detachment and intestinal atresia / J.M.Merei // J. Pediatr. Surg. Int. – 2004. – Vol. 20. – P. 439-443.
25. Hayashida Y. Pathogenesis of intestinal atresia and stenosis: an едогич-тал study using fetal rabbits / Y.Hayashida // Fukuoka Igaku Zasshi. – 1982. – Vol. 73, № 8. – P. 462-475.
26. Robb A. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula / A.Robb, A.Lander // Surgery (Oxford). – 2007. – Vol. 25, Issue 7. – P. 283-286.
27. A genetic mechanism for cecal atresia: the role of the Fgf10 signaling pathway / T.J.Fairbanks, R.C.Kanard, S.P. de Langhe [et al.] // J. Surg. Res. – 2004. – Vol. 120, № 2. – P. 201-209.
28. Fairbanks T.J. Colonic atresia without mesenteric vascular occlusion. The role of the fibroblast growth factor 10 signaling pathway / T.J.Fairbanks, R.C.Kanard, P.M. de Moral // J. Pediatr. Surg. – 2005. – Vol. 40, Issue 2. – P. 390-396.
29. Does small intestinal atresia affect epithelial protein expression in human newborns? / M.W.Schaart, T.Yamanouchi, D.J. van Nispen [et al.] // J. Pediatr. Gastroenterol Nutr. – 2006. – Vol. 43, № 5. – P. 576-583.
30. Fetal intestinal obstruction induces alteration of enteric nervous system development in human intestinal atresia / N.Khen, F.Jaubert, F.Sauvat [et al.] // J. Pediatr. Res. – 2004. – Vol. 56, № 6. – P. 575-980.
31. Werler M.M. Association of vasoconstrictive exposures with risks of gastro-schisis and small intestinal atresia / M.M.Werler, J.E.Sheehan, A.A.Mitchell // J. Epidemiology. – 2003. – Vol. 14, № 3. – P. 349-354.
32. Kothari P.G. Congenital segmental dilatation of colon with atresia / P.G.Kothari, A.Rastogi, R.Dipali, B.Kulkarni // In. J. Gastroenterol. – 2005. Vol. 24, Issue 3. – P. 123-124.
33. Draus J.M. Hirschsprung’s disease in an infant with colonic atresia and normal fixation of the distal colon / J.M.Draus, C.M.Maxfield, S.J.Bond // J. Pediatr. Surg. – 2007. – Vol. 42, Issue 2. – P. 5-8.
34. Wales P.W. Serial transverse enteroplasty as primary therapy for neonates with proximal jejunal atresia / P.W.Wales, S.Dutta // J.Pediatr. Surg. – 2005. – Vol. 40, № 3. – P. 31-34.
35. Cho F.-N. Prenatal Sonographic Findings in a Fetus with Congenital Isolated Ileal Atresia / F.-N.Cho, T.-L.Yang, Y.-Y.Kan, P.-K.Sung // J. Clin. Med. Assoc. – 2004. – Vol. 67. – P. 366-368.
36. Детская ультразвуковая диагностика / Под общей ред. М.И.Пыкова, К.В.Ватолина. – М.: Видар, 2001. – 680 с.
37. Ozcan U. Foetal intestinal atresia: diagnosis with MRI / U.Ozcan, Z.Yazici, G.Savci // Eur. J. Radiol. Extra. – 2004. – Vol. 51, Issue 3. – P. 125-127.
38. Vaclav S. Meconium pseudocyst secondary to ileal atresia complicated by volvulus: antenatal MR demonstration / S.Vaclav, L.Jiri // J. Pediatr. Radiol. – 2007. – Vol. 37. – P. 305-309.
39. Veyrac C. MRI of fetal GI tract abnormalities / C.Veyrac, A.Couture, M.Saguintaah, C.Baud // Abdom. Imaging. – 2004. – Vol. 29. – P. 411-420.
40. Nikapota V.L. Gray scale sonographic demonstration of fetal small-bowel atresia / V.L.Nikapota, C.Loman // J. Clin. Ultrasound. – 1979. – Vol. 7, № 4. – P. 307-310.

41. Estroff J.A. Prevalence of cystic in fetuses with dilated bowel / J.A.Estroff, R.B.Parad, B.R.Benacerraf // J. Radiology. – 1992. – Vol. 183, № 3. – P. 677-680.
42. Bromley B. Is fetal hyperechoic bowel on second-trimester sonogram an indication for amniocentesis? / B.Bromley, P.Doubilet, F.D.Frigolletto // Obstet. Gynecol. – 1994. – Vol. 83, № 5 (Pt 1). – P. 647-651.
43. Bergmans M.G. Obstetrical and neonatological aspects of a child with atresia of small bowel / M.G.Bergmans, J.M.Merkus, A.M.Baars // J. Perinat. Med. – 1984. – Vol. 12, № 6. – P. 325-332.
44. Lin Dar-Shong. Sigmoid adhesion caused by a congenital mesocolic band / Dar-Shong Lin, Nien-Lu Wang, Fu-Huang [et al.] // J. Gastroenterol. – 1999. – Vol. 34. – P. 626-628.
45. Fourcade L. Multi gastrointestinal atresias result from disturbed morphogenesis / L.Fourcade, H.Shima, E.Miyazaki [et al.] // J. Pediatr. Surg. Int. – 2001. – Vol. 17. – P. 361-364.
46. Echogenic foci in the dilated fetal colon may be associated with the presence of a rectourinary fistula / A.Pohl-Schickinger, W.Henrich, P.Degenhardt [et al.] // Ultrasound Obstet. Gynecol. – 2006. – Vol. 28, № 3. – P. 341-344.
47. Congenital jejunal and ileal atresia: natural prenatal sonographic history and association with neonatal outcome / J.R.Wax, T.Hamilton, A.Cartin [et al.] // J. Ultrasound Med. – 2006. – Vol. 25, № 3. – P. 337-342.
48. Shorter N. A proposed classification system for familial intestinal atresia and its relevance to the understanding of jejunoileal atresia / N.Shorter, A.Georges, A.Perenyi, E.Garrow // J. Pediatr. Surg. – 2006. – Vol. 41, Issue 11. – P. 1822-1825.
49. Prenatal sonographic features of esophageal and ileal duplications at 18 week of gestation / A.Gul, G.Tekoglu, H.Aslan [et al.] // J. Prenat. Diagn. – 2004. – Vol. 24, № 12. – P. 969-971.
50. Goulet O. Causes and Management of Intestinal Failure in Children / O.Goulet, F.Ruemmele // Gastroenterology. – 2006. – Vol. 130, Issue 2, Suppl. 1. – P. 516-528.

## АТРЕЗИЯ И КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

*Б.Г.Макар, О.П.Антонюк, Л.В.Швигар*

**Резюме.** Обобщенно литературные данные, посвященные особенностям возникновения атрезии кишок и кишечной непроходимости, которые в раннем периоде онтогенеза связаны с первичными нарушениями развития эпителия, задержки процессов вращения кишечника, заворота кишечной трубки, реканализации её отверстия, формировании кровеносных сосудов и нейрогенеза. В пренатальном периоде онтогенеза человека недостаточно макромикрометрических данных для выяснения механизмов пороков желудочно-кишечного тракта, до сих пор остаются неизученные вопросы о сроках их появления и источника, который предопределяет последующее исследование.

**Ключевые слова:** кишечная непроходимость, атрезия, эмбриология, человек.

## ATRESIA AND BOWEL OBSTRUCTION

*B.H.Makar, O.P.Antoniuk, L.V.Shvyhar*

**Abstract.** The authors have generalized bibliographical findings, dealing with the specific characteristics of the onset of intestinal atresia and bowel obstruction which are associated with primary disturbances of epithelial development, a delay of the processes of intestinal rotation, intestinal tube torsion, recanalization of its opening, the formation of the blood vessels and neurogenesis during an early stage of human ontogenesis. During the prenatal human ontogenesis there is a storage of macro- and micrometric evidence to ascertain the mechanisms of defects of the gastrointestinal tract, up till now questions pertaining to the terms of their appearance and source, stipulating further research, remain unstudied.

**Key words:** intestinal obstruction, atresia, embryology, human.

Bukovinian State Medical University (Chernivtsi)

Рецензент – д.мед.н. І.Ю.Олійник

Buk. Med. Herald. – 2010. – Vol. 14, № 2 (54). – P. 127-133

Надійшла до редакції 18.11.2009 року